Lane Medical Library

Aus der medizinischen Klinik zu Jena.

Zur

Casuistik und Bedeutung

der

Lues hereditaria tarda.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät

an der

Universität Jena

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Paul Wiegmann,

approb. Arzt aus Jena..

JENA.

Druck von Ant. Kämpfe

1896.

Genehmigt von der medizinischen Fakultät zu Jena auf Antrag des Herrn Professor Dr. STINTZING.

JENA, 4. Februar 1896.

Prof. Dr. **W. Müller,**
d. Z. Dekan der mediz. Fakultät.

Seinem lieben Vater

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153320_0033

Der medizinischen Klinik zu Jena wurde im Januar 1894 ein Mädchen mit hereditärer Syphilis zugeschickt. Da dieser Fall sowohl durch seine Krankengeschichte und durch den gesamten Krankheitsverlauf, als auch in verschiedenen anderen Beziehungen als bemerkenswert erscheinen dürfte, sei es gestattet, ihn nach den vorliegenden Journalen zu veröffentlichen.

Bertha R., 26 Jahre alt, aufgenommen am 14. Januar 1894, entlassen am 4. März 1894.

Ueber die Erblichkeitsverhältnisse erfahren wir, dass die Mutter der Patientin 2mal verheiratet war. In ihrer ersten Ehe hat sie zweimal im 7ten Monat der Schwangerschaft abortiert. Beide Kinder waren bei der Geburt tot. Die Haut der Kinder soll nach Aussage der Mutter wie zerfressen ausgesehen haben. Der erste Mann hat viel an Beingeschwüren, Halsbeschwerden und Heiserkeit gelitten. Auch soll er epileptische Krämpfe gehabt haben und in einem solchen epileptischen Anfall ins Wasser gestürzt und ertrunken sein. Die Mutter der Patientin will stets gesund gewesen sein. Das dritte Kind aus der ersten Ehe, die Patientin, wurde im neunten Monat der Schwangerschaft geboren und war bei der Geburt gesund. In der zweiten Ehe brachte die Mutter der Patientin 6

Kinder zur Welt, die sämtlich ausgetragen waren und am normalen Ende der Schwangerschaft geboren wurden. Die Kinder waren bei ihrer Geburt gesund und sollen es jetzt noch sein. In der zweiten Ehe hat kein Abort stattgefunden. Zwischen der ersten und der zweiten Ehe lag ein Zwischenraum von 4 Jahren.

Die Anamnese ergiebt weiter, dass Patientin bei der Geburt angeblich wohlgebildet und gesund war. Doch fiel es bald der Mutter auf, dass das Kind nur langsam an Körpergewicht zunahm, später stets schwächlich war und sehr spät, erst im vierten Jahre das Laufen erlernte. Kinderkrankheiten werden nicht angegeben. Im elften Lebensjahre entstanden nun zuerst an den Armen unter der Haut knollige Erhebungen, die sich durch langsames Wachstum auszeichneten und keine Schmerzen verursachten. Diese Erhebungen bestanden 5—6 Wochen, brachen dann auf, entleerten viel Eiter und vernarbten allmählich. Während nun diese alten Abscesse ausheilten, entstanden stets neue an den Armen, Beinen, Brust und Rücken. Vor 7 Jahren entstanden ebensolche Abscesse am Kopf, die ebenfalls grosse Neigung zum Zerfall darboten und tiefe Geschwüre zurückliessen. Auf den befallenen Stellen fiel das früher dichte Haar aus. Wie die Mutter angiebt, hat sie bei der Reinigung dieser Geschwüre selbst Knochenstückchen mit entfernt. Seit einem Jahre wird beobachtet, dass Patientin hustet und spärlichen Auswurf hat. Nach Angabe der Mutter wurden bei der Patientin, die in sehr ärmlichen Verhältnissen auf dem Lande aufwuchs und nur bisweilen in ärztliche Behandlung kam, mehrere Jahre lang die Ge-

lenk-Gegenden mit grauer Salbe eingerieben; innerlich bekam sie längere Zeit hindurch eine „salzige“ Medizin.

Status praesens.

Bei der Aufnahme bot Patientin folgendes Bild dar. Sie ist sehr klein und schwächlich gebaut. Die Muskulatur ist äusserst dürftig entwickelt. Das Fettpolster ist sehr gering. Patientin ist in der allgemeinen körperlichen Entwicklung sehr zurückgeblieben. Sie hat die Grösse und das Aussehen von Kindern von ca. 12—14 Jahren; ihre Haut zeigt eine schmutzige, mehr fahle Farbe. Die Brüste sind schlecht entwickelt; die Schamhaare nur spärlich und dünn. Die Menstruation, welche erst spät eintrat, war immer nur gering.

Beide Arme werden im Schultergelenk bis etwas über die Schulterhöhe gehoben, sind dagegen im Ellenbogengelenk und in beiden Handgelenken vollkommen ankylotisch. Die Hüftgelenke sind frei, das rechte Kniegelenk lässt sich bis zum Winkel von 75° beugen, die Fussgelenke sind frei.

An beiden Armen sieht man zahlreiche, tief eingesunkene, an dem darunter liegenden Knochen fixierte Narben von durchschnittlich 1—2 cm Länge. Vereinzelte solche Narben finden sich im Gesicht, auf der Brust und am Rücken; zahlreichere wieder an beiden Oberschenkeln. Auf dem Schädel sieht man mannigfache Zerstörungen. Zunächst fällt über dem linken Stirnbein eine fast handtellergrosse Geschwürsfläche ins Auge, an der die ganze Hautdecke und ein Teil der Schädeldecke zerstört, und deren Grund mit Gra-

nulationen und schmierig eitrigem Belag versehen ist. Mehrere kleinere ebensolche Geschwürsflächen finden sich über beiden Scheitelbeinen. Ueber dem linken Scheitelbein ist die Schädeldecke in der Grösse eines Markstückes vollkommen zerstört, sodass man die Dura pulsieren fühlt und sieht. An der Brust und am linken Oberarm bemerkt man je ein markstückgrosses, mit Granulationen bedecktes Ulcus.

Die Drüsen am Halse sind nur klein. Die Supraclaviculardrüsen sind fühlbar, die Axillar- und Cubitaldrüsen nicht zu fühlen. Die Inguinaldrüsen erscheinen etwa von Bohnengrösse. Die Wirbelsäule ist in ihrem Brustteil nach rechts etwas abgebogen. Die linke Clavicula erscheint etwas verdickt, das Sternum im unteren Teil verdickt und eingezogen. Im Rachen findet sich nichts besonderes. Die Stimme ist klar. Patientin hat auffallend gutes Gebiss, wohl stehen die Zähne etwas unregelmässig, aber nicht kreuz und quer. Auch findet sich keine halbmondförmige Ausbuchtung der unteren Kante an den mittleren oberen Schneidezähnen.

An den Augen, sowie am Gehörorgan liessen sich keine pathologischen Veränderungen nachweisen.

Der Thorax ist in seiner rechten Hälfte weiter vorgewölbt als links. Er dehnt sich bei der Atmung gut und gleichmässig aus. Ueber der rechten Lungenspitze ist der Schall vorn und hinten etwas kürzer als links. Die Lungen-Lebergrenze befindet sich vorne in der Höhe der 5. Rippe; in der Mamillarlinie kann man von der 5. Rippe an gedämpften Schall vernehmen. Die hintere untere

Lungengrenze liegt in der Höhe des 10. Brustwirbels. Die Grenzen sind im grossen und ganzen nur wenig verschiebbar. Die Lungen-Milzgrenze wird von der achten Rippe gebildet. Der Schall über den Lungen ist bis auf die vorerwähnte rechte Lungenspitze sonor. Ueber der rechten Spitze vorn und hinten ist verschärftes Vesikuläratmen mit etwas verlängertem Exspirium zu hören; sonst ist das Atemgeräusch vesikulär.

Die Herzgrenzen sind: oben die 4. Rippe, nach rechts der linke Sternalrand, nach links die Parasternallinie. Der Herzspitzenstoss liegt im 5. Interkostalraum, fingerbreit innerhalb der Mammillarlinie und ist sicht- und fühlbar. An der Herzspitze hört man ein lautes systolisches Blasen. Der Puls ist regelmässig, synchron, von guter Füllung und Spannung. Der Verdauungsapparat bietet nichts pathologisches. Die Untersuchung der Leber ergiebt eine Dämpfung, welche den Rippenbogen in der Mammillarlinie zwei Querfinger breit überschreitet. Diese Vergrösserung der Leber ist auf den rechten Lappen zu beziehen, der linke Lappen ist klein. Auf Druck ist die Leber nicht schmerzempfindlich. Der Leberrand ist deutlich palpabel. Milzdämpfung ca. $9^1/_2 : 4^1/_2$. Der Milzrand ist bei tiefer Inspiration der Palpation zugänglich.

Der Harn ist hellgelb und trübe, nicht eiweiss- oder zuckerhaltig, reagiert sauer, enthält reichliche Urate, spärliche Leukocyten und Epithelien.

Die Periost- und Sehnenreflexe sind an den oberen Extremitäten nicht zu prüfen wegen der hochgradigen Ankylose in den Gelenken und den narbigen

Schrumpfungen. Die Patellarreflexe sind schwach, kein Fussklonus, Hautreflexe ziemlich lebhaft.

Die Ordination bestand in Soolbädern, Leberthran, Jodeisensirup, Sublimat, Verband der ulcerierten Stellen.

Die weitere Beobachtung der Patientin ergab am 21. Januar:

Die Ulcerationen am Kopfe reinigen sich und zeigen Tendenz zur Heilung. Die mit Granulationen bedeckten Flächen an Brust und Arm vernarben allmählich unter Anwendung von Höllenstein. Die zu wiederholten Malen mit negativem Erfolge angestellte mikroskopische Untersuchung des nur spärlichen, schleimigeitrigen Auswurfes ergiebt am 27. Januar die Anwesenheit von Tuberkelbazillen. Die rechte Lungenspitze giebt gedämpften Perkussionsschall, Vesikuläratmen mit spärlichen, kleinblasigen, inspiratorischen Rasselgeräuschen. An der Herzspitze besteht das systolische Geräusch fort, das Herz ist nicht vergrössert, Kompensationsstörungen bestehen nicht. Der Leib ist stark aufgetrieben und gespannt, der rechte Leberlappen zwei Finger breit unterhalb des Rippenbogens in der Mammillarlinie reichend, linker Leberlappen eher klein. Die Milz ist vergrössert und palpabel. Die bei der Aufnahme vorhandenen ulcerierten, übelriechenden und secernierenden Flächen am Schädel, in deren Mitte verschiedene Protuberanzen zu konstatieren sind, secernieren fast gar nicht mehr, haben den üblen Geruch verloren und werden allmählich kleiner.

7. Februar. Es wird mit einer Schmierkur begonnen. 2 g Ung. cin. pro die. Daneben wird mit

Jodeisensirup fortgefahren. Das Allgemeinbefinden hat sich bedeutend gebessert, doch ist das Körpergewicht das gleiche geblieben. Husten und Auswurf ist gering.

21. Februar. Statt des Jodeisensirups wird Kal. jod. 1 g pro die, gegeben, daneben die Schmierkur fortgesetzt. Das Körpergewicht ist auf 29 Kilo gestiegen, demnach Gewichtszunahme von $1^1/_2$ Kilo seit der Aufnahme.

3. März. Eine kleine Fläche an dem der linken Stirnseite aufsitzenden Hautdefekt zeigt noch geringe Sekretion, sämtliche übrigen Geschwürsflächen am Schädel sind vernarbt, ohne Sekretion. Der Befund an Lungen und Herz hat sich gegenüber dem am 28. Januar beobachteten nicht geändert. Die Milz ist noch deutlich palpabel. Eine weitere Zunahme des Körpergewichtes hat nicht stattgefunden. Appetit und Allgemeinbefinden ist sehr gut. Patientin wird am 4. März entlassen. Während des Aufenthaltes in der Klinik war die Temperatur der Patientin zwischen 36 und 37^0. Der Puls zwischen 80 und 108.

Die Diagnose schwankte in der ersten Zeit der Beobachtung zwischen Tuberkulose und Syphilis.

Das günstige Resultat jedoch, das durch die antisyphilitische Kur in der kurzen Zeit der Behandlung erzielt worden ist, zeigt uns, dass das schon im elften Jahr zur Beobachtung gekommene und jetzt bereits 15 Jahre lang bestehende Leiden auf Syphilis zurückzuführen ist. Ist die Syphilis nun in diesem Falle

eine acquirierte oder eine hereditär erworbene? Diese Frage ist nur durch eine genaue Anamnese zu entscheiden, wenn sich auch nicht leugnen lässt, dass sich in vielen Fällen für hereditäre Syphilis charakteristische Krankheitsmerkmale und spezielle Lokalisationen auffinden lassen, und dass der für hereditär-syphilitische Individuen geradezu pathognomonische Habitus oft schon die Diagnose mit grösster Sicherheit stellen lässt. Aus der Anamnese können wir ersehen, dass der erste Mann viel an Beingeschwüren, Halsbeschwerden und Heiserkeit gelitten hat. Wenn wir auch diese Leiden an und für sich nicht als durch Syphilis bedingte ansehen können, so zeigt uns doch die weitere Anamnese, dass Syphilis zu Grunde gelegen haben muss. In der ersten Ehe hat die Frau dreimal konzipiert. Bei der ersten und zweiten Entbindung erfolgten Frühgeburten toter, nach der Angabe wahrscheinlich macerierter oder doch an der Haut erkrankter Kinder im 7. Monat, dann wurde durch Frühgeburt ein lebendes, anscheinend gesundes, aber sehr schwächliches Kind zur Welt gebracht. Diese vorzeitige Unterbrechung der Schwangerschaft ist nach dem Urteil der Autoren in der Hälfte der Fälle durch den Einfluss der elterlichen Syphilis bedingt. Aber noch ein anderer Faktor kommt hier mit in Betracht, der in den wenigsten Fällen von hereditärer Syphilis vermisst wird. Es sind dies die Allgemeinerscheinungen, mit denen ein solches Kind auf die Welt kommt. Nach den Beobachtungen von Kassowitz bleiben die hereditär-syphilitischen Kinder schon im Uterus in ihrer Entwicklung zurück. Bei der Geburt zeigen sie neben der mangelhaften Entwicklung von Länge und

Gewicht sehr oft deutliche Erscheinungen von Dystrophie und Marasmus. Und diese Erscheinungen bleiben ihnen während des ganzen Lebens anhaften. So verhält es sich auch bei der Patientin. Sie war, wie die Mutter angiebt, zwar wohlgebildet, aber sehr schwächlich, nahm sehr allmählich an Körpergewicht zu und lernte wegen ihrer Schwäche erst im vierten Lebensjahr laufen. Diesen Erscheinungen muss man unbedingt eine tiefgehende Ernährungsstörung des gesamten Organismus zu Grunde legen. Als eine der wesentlichsten und vielleicht sogar der mächtigsten Ursachen wird von vielen Autoren nach Barth's Angaben die Syphilis angesehen. Und zwar sollen dies die Stoffwechselprodukte des Syphilisvirus bedingen. Die Schwere erklärt sich besonders daraus, dass ein in der ersten Anlage begriffener, noch werdender Organismus viel weniger widerstandsfähig gegen alle auf ihn eindringenden Schädlichkeiten sein muss, als ein gesunder, ausgewachsener Organismus. Besonders wird dies der Fall sein, wenn die Syphilis von der Mutter ererbt ist. Ist der Foetus vom Vater aus direkt infiziert, so wird er nur beeinflusst durch die in seinem eigenen Körper sich vermehrenden Stoffwechselprodukte des Virus, während er von der Mutter gesundes Material erhält. Ist dagegen die Mutter syphilitisch, dann wird auch noch das vom placentaren Kreislauf kommende Virus seine Wirkung auf den Foetus ausüben. — Mit Bezug auf diese Thatsachen muss man sich eine grosse Anzahl krankhafter Prozesse erklären, welche allerdings für Syphilis nichts spezifisches haben, doch aber indirect als unter dem Einfluss des Virus entstanden gedacht

werden müssen. So zum Beispiel das späte Erscheinen und die unvollkommene Entwicklung der Zähne, die Kleinheit des Wuchses, der kindliche Habitus und die meist mitbestehende intellektuelle Schwäche. Nach Kassowitz muss man auch die bei hereditär-syphilitischen Kindern so häufige Rhachitis zurückführen auf den Einfluss des syphilitischen Giftes auf die knochenbildenden Gewebe. Wenn nun auch diese angeführten Veränderungen direct mit der Syphilis nichts zu thun haben, sondern als einfache Erscheinungen einer allgemeinen Ernährungsstörung angesehen werden müssen, so wird man doch in allen den Fällen, in welchen andere Krankheiten, denen ebenfalls eine solche Diathese des ganzen Körpers zugesprochen wird, durch die Anamnese auszuschliessen sind und ferner Verdacht auf hereditäre Syphilis wegen Erkrankung der Eltern besteht, nicht fehlgehen, diese Veränderungen als auf syphilitischer Grundlage beruhend anzusehen. So wird auch in unserem Falle eine schwerere Erkrankung während der Kindheit verneint; da jedoch der Vater höchst wahrscheinlich an Syphilis erkrankt war, werden wir bei den zur Beobachtung kommenden Allgemeinerscheinungen auch mit der Syphilis zu rechnen haben.

Die Angabe der Mutter, dass sie sich in ihrer ersten Ehe nicht infiziert habe, sondern stets gesund gewesen sei, berechtigt uns, etwas näher auf die Frage über die Aetiologie der hereditären Syphilis einzugehen. Da es sehr schwierig ist, auf diesem Gebiete ganz einwandsfreie Beobachtungen beizubringen, so ist es verständlich, dass die Anschauungen über diesen Punkt weit auseinandergehen. Die einen Autoren nehmen

nur eine Uebertragung durch Ei- resp. Samenzelle an und sind deshalb auch der Ansicht, dass von einer syphilitisch nicht erkrankten Mutter hereditär-syphilitische Kinder geboren werden können. Andere Autoren leugnen eine direkte Uebertragung, also die eigentliche Vererbung, und haben den Satz aufgestellt, dass die syphilitische Infektion des Foetus nur durch den mütterlichen Placentarkreislauf vor sich gehen könne. Letztere Ansicht ist nach den Angaben von Lesser dadurch als richtig erwiesen worden, dass in einigen Fällen der Mann sich ausserehelich während der Schwangerschaft seiner Frau infizierte, die Syphilis auf seine Frau übertrug, worauf dann das Kind mit manifesten Erscheinungen einer Syphilis zur Welt kam. Den Anhängern der ersteren Ansicht, wonach direkte Uebertragung von Vater auf Kind ohne Miterkrankung der Mutter vorkommt, wird mit Recht die zuerst von Colles beobachtete Thatsache entgegengestellt, dass eine Mutter, welche ihr hereditär-syphilitisches Kind säugt, keine luetischen Manifestationen davonträgt, während eine ganz gesunde, nicht syphilitische Amme beim Anlegen des Säuglings syphilitische Primäraffekte an den Brustwarzen bekommt. Weiter ergab noch die Beobachtung, dass eine derartige Frau von ihrem syphilitischen Mann nicht angesteckt werden kann. Wenn man nun auch nicht leugnen kann, dass in einigen dieser Fälle die Syphilis der Mutter, die vor der Konzeption schon acquiriert war, wegen ihrer leichten Erscheinungen einfach übersehen worden ist, so kann man sich in der grössten Mehrzahl der Fälle die oben angedeutete Thatsache nur damit erklären, dass die

Syphilis bei der Mutter entweder als latent besteht, oder — wie Lesser sagt — „dass durch den Stoffaustausch zwischen syphilitischem Foetus und gesunder Mutter die letztere nicht direkt syphilitisch infiziert wird, wohl aber eine bestimmte Veränderung des Organismus eintritt, durch welche sie unempfänglich, immun gegen das syphilitische Gift gemacht wird, ähnlich wie durch die Vaccination der Körper immun gegen Variola wird."

Wie nun in unserem Falle die Verhältnisse gelegen haben mögen, kann man wohl jetzt nicht mehr mit Bestimmtheit angeben. Die Mutter will zwar immer gesund gewesen sein, doch ist damit nicht ausgeschlossen, dass die Syphilis sich entweder in ihren leichtesten Formen abgespielt hat und somit der Beobachtung entging, oder eine immunisierende Wirkung auf den mütterlichen Organismus ausgeübt hat. Da jedoch die späteren, aus der zweiten Ehe hervorgegangenen Kinder alle gesund zur Welt kamen und sich normal weiter entwickelten, Aborte oder Frühgeburten nicht mehr vorkamen, obwohl sich die Mutter keiner antisyphilitischen Kur unterzogen hatte, so würden wir hier wohl entweder eine direkte Infektion der Mutter völlig ausschliessen können oder annehmen müssen, dass sich im mütterlichen Organismus nur eine gewisse Umstimmung vollzogen hat, welche die immunisierende Wirkung zur Folge hatte. Im anderen Falle hätten doch früher oder später bei der Mutter Symptome einer sekundären oder tertiären Syphilis sich einstellen müssen, und dann wäre es auch zur Infektion der aus zweiter Ehe geborenen Kinder ge-

kommen, da ja bekanntlich eine syphilitische Mutter selbst nach 10 und mehr Jahren hereditär-syphilitische Kinder znr Welt bringen kann.

Im Laufe der letzten Jahrzehnte sind uns eine recht ansehnliche Zahl von Beobachtungen mitgeteilt worden, aus denen hervorgeht, dass die hereditäre Syphilis nicht wie früher angenommen wurde, ausschliesslich im ersten Vierteljahr die ersten manifesten Anzeichen zu Tage treten lässt, sondern auch in einer mehr oder weniger vorgerückten Lebensperiode, d. h. also in der 2. Periode des Kindesalters, in der Adolescenz und im erwachsenen Alter. Man sprach in diesen Fällen von der Syphilis hereditaria tarda. Leider war es jedoch lange Zeit nicht möglich, sich ein genaues Bild über die Krankheitserscheinungen der tardiven Form zu machen, weil die Ansichten über den Symptomenkomplex sehr auseinandergingen. Die einen wollten unter der tardiven, hereditären Syphilis nur die Fälle verstanden wissen, in denen von syphilitischen Eltern nachweislich ein gesundes Kind geboren wird, welches jahrelang keine syphilitischen Symptome zeigt, bei dem aber in einem späteren Alter die Erscheinungen der hereditären Syphilis in ihren tertiären Formen zum Vorschein kommen. Andere wenden diese Bezeichnung auch für diejenigen Fälle an, bei denen in den ersten Lebensmonaten syphilitische Erscheinungen sekundärer Art auftreten, denen dann nach Jahren, gelegentlich erst nach vollendeter Reife, spätere Recidive von stets tertiärem Typus folgen.

Es ist nicht recht ersichtlich, warum diese Bezeichnung auch für die letzterwähnten Fälle ange-

wendet wird, da dies doch einfache Spätsymptome einer schon nach der Geburt manifest gewesenen Syphilis sind. Denn dass diese vorkommen, darüber besteht ebensowenig ein Zweifel wie über die Spätsymptome einer acquirierten. Man wird deshalb gut thun, nur dann von tardiver, hereditärer Syphilis zu sprechen, wenn die Erscheinungen erst längere Zeit nach der Geburt auftreten, ihnen aber früher keine anderen vorangegangen sind.

Es ist bekannt, dass zuerst Hutchinson im Jahre 1858 es unternahm, die Theorie der Syphilis hereditaria tarda aufzustellen, indem er gewisse, bei jüngeren und erwachsenen Individuen beobachtete Krankheitserscheinungen auf Spätformen einer hereditären Syphilis zurückführte. Man fasst diese Erscheinungen — Veränderungen an den Schneidezähnen, Keratitis parenchymatosa und Taubheit — unter dem Namen der bekannten Hutchinsonschen Triade zusammen. Es verging dann eine ganze Reihe von Jahren, ohne dass man die Beobachtung von Hutchinson prüfte oder gar auf ihr weiterbaute. In England verschaffte sich zwar diese Ansicht Geltung, nachdem eine grosse Reihe von Beobachtungen ihre Richtigkeit überzeugend klarlegte. In Frankreich legte man jedoch dieser so wichtigen Sache keinen weiteren Wert bei. Man betrachtete dort die hereditäre Syphilis als eine ziemlich ausschliessliche Erkrankung des ersten Kindesalters und sah alle Kinder als geheilt an, welche derselben nicht zum Opfer gefallen waren. Endlich gelang es Fournier[1])

1) De la syphilis héréditaire tardive par le Prof. A. Fournier. L'union med. Nr. 133.

durch sorgfältigst angestellte Beobachtungen Licht in diese Frage zu bringen.

Während Hutchinson jedoch nur die halbmondförmige Einkerbung der oberen, mittleren Schneidezähne als für Syphilis hereditaria tarda pathognomonisch ansah, sollen nach Fournier auch die äusseren Schneidezähne und die ersten Molarzähne pathologische Veränderungen eingehen. Der Einfluss des syphilitischen Virus spricht sich nach Fournier einmal durch Verzögerung der Zahnentwicklung, dann durch Veränderung in der Struktur der schon entwickelten Zähne aus. Es unterscheidet nämlich Fournier: Erosionen, Mikroodontismus, Amorphismus, hervorragende Vulnerabilität des Zahnsystems.

Die Erosionen bezieht er auf eine momentane Unterbrechung des Dentitionsprozesses, welche, wenn längere Zeit andauernd, zu Mikroodontismus oder Amorphismus führt. Die Vulnerabilität wird bedingt durch die mannigfach auf die Entwicklung der Zähne einwirkenden Ursachen. Sehr interessant ist ferner die Angabe von Fournier, dass gewöhnlich mehrere Zähne zugleich afficiert werden und zwar dann meist die homologen.

Neben dieser Hutchinsonschen Trias sind von den Autoren, wie z. B. von Barth[1]) noch eine ganze Reihe von Erscheinungen aufgestellt worden, welche an und für sich wohl nicht als für lues hereditaria tarda pathognomonisch angesehen werden können,

1) De la syphilis héréditaire tardive H. Barth, L'union med. Nr. 138.

aber doch in ihrer Gesamtheit das Bild der tardiven Form zu vervollständigen helfen. Hierzu zählen einmal die Erkrankungen der inneren Organe, der Leber, Lungen, Milz, ferner der Hoden, des Nervensystemes, der Knochen und Gelenke, dann aber vor allem mit der äussere Habitus der Patienten. Da fällt einem zunächst das Zurückgebliebensein in der allgemeinen Entwicklung auf. Hat man es mit Kindern zu thun, so sind sie im Wachstum, wie in ihrer ganzen Entwicklung hinter ihren Altersgenossen zurück; haben sie die Pubertätsjahre erreicht, so bleiben sie schwächlich, bisweilen förmlich Zwerge. Bei Mädchen tritt die Menstruation ungewöhnlich spät auf, die Brüste sind schlecht entwickelt, die Schamhaare nur spärlich und dünn; bei Jünglingen findet man meist rudimentäre Hoden, der Bartwuchs ist hellfarbig und dünn gesät. Alle diese Individuen bewahren lange Zeit hindurch das Gepräge des Infantilismus und sind überdies sehr anämisch und mager, während ihre Haut eine schmutzige, mehr erdige Farbe hat. Dazu finden sich Nodositäten am Schienbein, Deformität und Auftreibung der Schädelknochen, welch' letztere Erscheinung zusammen mit der sattelförmig eingedrückten Nase den eigentümlichen Gesichtsausdruck dieser Individuen hervorruft.

In der grössten Anzahl der Fälle geben die Autoren an, dass die ersten Symptome der Syphilis hereditaria tarda sich bis zum 13. Lebensjahre offenbaren. Doch erfahren wir aus den Beobachtungen von Augagneur, dass Ausnahmen nicht zu den Seltenheiten gehören. Nach den von ihm beobachteten

79 Fällen kam die Syphilis zum Ausbruch 36 mal zwischen 13 und 26 Jahren, 22 mal früher und 11 mal später. Diese lange Latenz der syphilitischen Spätform erklären Seiler und Torneschewsky damit, dass sie sagen: Ein Kind wird abortiert, wenn die Eltern sich zur Zeit der Zeugung in der ersten Hälfte des zweiten Krankheits-Stadiums befinden. Besteht bei den Eltern die zweite Hälfte des zweiten Stadiums, so tritt die Syphilis bei den Kindern in den ersten Lebensmonaten auf. Befindet sich aber die Syphilis der Eltern zur Zeit der Zeugung im Stadium der gummösen Bildung, so ist es nicht ausgeschlossen, dass die Kinder scheinbar ganz gesund geboren werden und ihr ganzes Leben lang keine anderen Symptome der Infektion darbieten als den oben geschilderten schwächlichen Habitus. Ist die Syphilis der Eltern endlich gerade im Uebergang vom sekundären zum tertiärem Stadium begriffen, so vergeht eine Reihe von Jahren, ohne dass es zu Manifestationen von sekundärer Syphilis kommt, und erst in kürzerer oder längerer Zeit treten die ersten und dann tertiären Zeichen der Syphilis hereditaria tarda auf. Das syphilitische Gift wird in diesem letzten Falle im Uebergangsstadium zur tertiären Form auf das Kind vererbt, ruft im kindlichen Organismus augenblicklich keine Symptome hervor, ist aber im Stande bei günstigen Bedingungen, wenn der Stoffwechsel ein besonders reger ist, tertiäre Symptome zur Erscheinung zu bringen.

Obwohl nun in den letzten Jahren eine ganze Reihe von namhaften Autoren wie Barth, Barthélémy, Rabl, M. v. Zeissl, Glück, Gouillard und andere die Existenz einer

gleich mit tertiären Symptomen erst in späteren Jahren auftretenden hereditären Syphilis verfechten, so ist doch trotz dieser reichen Kasuistik die lues hereditaria tarda noch nicht allseitig anerkannt und noch giebt es recht viele Autoren, welche die Existenz einer hereditären Spätform bezweifeln oder geradezu verneinen [1]). Die einen, und unter ihnen besonders Henoch, leugnen aus dem Grunde ihre Existenz, weil ihnen selbst in ihrer Praxis noch kein völlig einwandfreier Fall vorgekommen ist. Caspary, Boeck und Andere sind der Ansicht, dass man es mit einfachen Spätsymptomen einer gewöhnlichen hereditären Lues zu thun habe, deren sekundäres Stadium sich intrauterin abspielte und auch intrauterin zur Ausheilung kam. Dem muss man erwidern, dass eine solche Spontanheilung im Uterus wohl eintreten kann, aber doch zu den grössten Seltenheiten gehört. Dann hat aber auch die Erfahrung gezeigt, dass bei intrauterin syphilitischen Kindern es in der Regel zum Abort oder zu Frühgeburten kommt.

Virchow und Wolf sind vor allem der Ansicht, dass eine syphilitische Erkrankung von der Geburt an bestanden haben kann, ohne dass man im Stande war, dieselbe während des Lebens zu diagnostizieren. Die sekundäre Syphilis sollte sich dann in den inneren Organen abspielen. Ob jedoch eine syphilitische Erkrankung der visceralen Organe besonders bei einem kindlichen Organismus so ganz symptomlos verlaufen wird, ist mit Recht als zweifelhaft anzusehen.

1) Giebt es eine lues hereditar. tarda? Inaug. Diss. v. Christ. Hake, 1893.

Wieder andere sagen: Das Kind wird in den ersten Lebensmonaten sichtbare Erscheinungen von Syphilis gezeigt haben, dieselben sind jedoch von der Mutter übersehen oder nicht weiter beobachtet worden. In diesem Falle aber wäre zu erwarten, dass häufiger in späterer Zeit Residuen des abgelaufenen Prozesses in Gestalt von Narben zur Beobachtung kämen.

Lesser, Neisser und Andere sind der Meinung, dass es sich in manchen Fällen gar nicht um hereditäre Lues handelt, sondern um späte Erscheinungen einer in früher Kindheit acquirierten. Dies müsste sich aber durch eine sorgfältige Anamnese klarlegen lassen. So finden sich z. B. in der Litteratur 2 Fälle verzeichnet, welche mit dem von uns beobachteten gewisse Aehnlichkeit haben[1]). Es handelt sich dabei um ein 17jähriges Mädchen und einen 15jährigen Jungen, welche beide für ihr Alter schlecht entwickelt waren und an multiplen Knochenauftreibungen, sowie an vom Knochen ausgehenden Ulcerationen litten. Sie wurden anfänglich als hereditär-syphilitische Kinder angesehen, bis die sorgfältigst angestellten anamnestischen Nachforschungen mit der grössten Wahrscheinlichkeit ergaben, dass es sich nicht um hereditäre, sondern um in frühster Kindheit von Wärterinnen acquirierte Syphilis handelte. Ferner müsste auch die Thatsache von differential-diagnostischer Bedeutung sein, dass hereditär-syphilitische durch die Krankheit äusserlich viel mehr alteriert erscheinen, als die, welche auf irgend eine Weise in der Kindheit Lues acquirierten.

---

1) Ann. de dermat. et de. syphil. VII, 2. 1886.

Endlich leugnen manche Autoren, dass die oben geschilderten Symptome überhaupt für hereditäre Lues und zumal für die tardive Form charakteristisch anzusehen sind. So bekämpft z. B. Mr. Magitot[1]) die Ansicht, dass die Zahnerosionen der hereditären Syphilis ausschliesslich zugesprochen werden müssen. Er hält die Erosion nicht für ein spezifisches Zeichen, indem er nachweist, dass bei einigen Völkerrassen, welche der Syphilis in fast endemischer Weise unterworfen sind, die Erosionen nicht nachweisbar sind, und weiter Individuen mit Erosionen behaftet sein können, die niemals die geringsten Anzeichen von Syphilis darboten. Nach seiner Ansicht kann die Lues wie jede andere langdauernde Krankheit, welche Ernährungsstörungen zur Folge hat, von Einfluss auf die Zahnbildung sein; derselbe ist aber weder konstant noch charakteristisch.

In ähnlichem Sinne spricht sich Hochsinger aus (Schicksal der congenital-syphilitischen Kinder). In 63 Fällen, welche von ihm länger als 4 Jahre beobachtet wurden, kamen kein einziges Mal die Hutchinsonschen Zähne, die parenchymatöse Keratitis oder Taubheit vor, weshalb von ihm die Hutchinsonsche Trias ohne charakteristische Bedeutung erklärt wird.

In dem uns vorliegenden Fall muss der ganzen Anamnese nach der Verdacht auf acquirierte Lues ausgeschlossen werden. Für Annahme der Heredität spricht einmal, dass der Vater syphilitisch gewesen ist, dann die Aborte, sowie die Frühgeburt der Patientin. Bis zum 11. Lebensjahre soll letztere ganz gesund ge-

1) Jahrbuch für Kinderheilkunde 1883.

wesen sein; nur wird angegeben, dass Patientin von Jugend auf schwächlich war und das Laufen erst im vierten Jahre erlernte. Wenn wir hier auch ganz auf die Anamnese der Mutter angewiesen sind, so liegt doch kein Grund vor, anzunehmen, dass von der Mutter äussere Krankheitserscheinungen an dem Kinde ganz übersehen sein sollten. Viel eher müsste man doch meinen, dass die Mutter ihr äusserst schwächliches Kind mit besonderer Sorgfalt behandelt und auf jede abnorme Erscheinung geachtet haben wird, nachdem zweimal vorher Aborte stattgefunden hatten. Mit grosser Wahrscheinlichkeit werden wir demnach unseren Fall der tardiven Form der hereditären Lues zurechnen können.

In der grössten Mehrzahl der Fälle ist es das Knochensystem, welches bei der hereditären Lues die tiefsten und deutlichsten Störungen eingeht. Mit Vorliebe werden da ergriffen die langen Röhrenknochen, von denen Unterarm und Unterschenkel gegen Oberarm und Oberschenkel durch Häufigkeit bevorzugt werden, dann der Schädel, an welchem nachweisbar die Knochen des vorderen Schädeldaches im Vergleich zum Hinterhaupt und Schläfenbein häufiger erkranken. Diesen folgen in zweiter Linie die Erkrankungen des Schlüsselbeines und der Rippen. Viel seltener spielt sich der Prozess an den Wirbeln und kurzen Knochen ab, noch seltener an den Beckenknochen. Sehr eingehend beschreibt uns A. Fournier die am Schädelknochen auftretenden Difformitäten. Hauptsächlich ist nach ihm die Stirn in ihrer Form verändert. Zuweilen wölbt sie sich viereckig nach vorn, zuweilen zeigt sie Prominenzen und symmetrische Höckerbildung, oder erscheint kielförmig.

Häufig besteht zugleich Abplattung des Scheitels und Depression der mittleren Teile. In wieder anderen Fällen ist der Schädel ganz unsymmetrisch.

Wie bei der erworbenen Lues unterscheidet man auch bei der hereditären gemeiniglich zwischen Affektionen des Periostes und des eigentlichen Knochens. Bei der ersteren hat man zu trennen die einfache Periostitis, ausgezeichnet durch Verdickung des Periostes und Bildung der sogenannten Tophi, von der gummösen Form, welche bald als elastisch weiche und schleimige, bald als mehr feste Anschwellung auftritt und den darunter liegenden Knochen in eigentümlicher Weise mit ergreifen kann derart, dass sich den gummösen Anschwellungen entsprechende Vertiefungen der Knochenschicht bilden. In der Regel erreicht die ossifizierende Periostitis nach den Berichten von Waldeyer, Köbner, Wegner, Perrot und Ranvier ihre grösste Stärke gegen die Epiphyse hin. Sie kann hier oder an anderen Stellen umschrieben auftreten als Tophi, erstreckt sich aber in einer grossen Zahl von Fällen über die ganze Diaphyse. Diese neu aufgelagerten Schichten sollen sich nach Wegner durch ihre kreideweisse, sehr dichte und fast erdige Beschaffenheit, nach Perrot durch ihre Härte auszeichnen. Derartige Auflagerungen können den Knochen bis auf das doppelte Volumen vergrössern. Werden die dabei mit beteiligten Osteophyten durch Knochenmark ersetzt, so wird die eigentliche Diaphyse durch letzteres von den periostalen Knochenschichten getrennt.

Beim Knochen kann man nach Lang ebenfalls eine einfache Form, die Ostitis resp. Osteomyelitis sim-

plex, einhergehend mit Verdichtung der Knochensubstanz, unterscheiden von der gummösen. Besonders häufig soll nach Monsell-Moüllin diese Ostitis im späteren Kindesalter bis über die Pubertät sein und vornehmlich die Tibia, seltener auch die anderen Röhrenknochen befallen. Gewöhnlich beschränkt sich die Erkrankung nur auf einen Teil des Knochens, den oberen oder unteren Dritteil, wobei aber die Epiphysenlinie nicht miterkrankt. Diese Ostitis syphilitica führt zu einer diffusen, überall ziemlich gleichmässigen Auftreibung des Knochens, sodass alle Kanten und Vorsprünge verschwinden. Kommt es nun bei dieser Form zur Resorption, so kann sich dem Schwund der neu aufgelagerten Knochensubstanz auch ein Schwund von benachbartem gesunden Knochengewebe anschliessen. In diesem Falle wird die Knochensubstanz mehr und mehr aufgelockert, die Knochenbälkchen werden immer zarter, so dass es leicht zu Spontanfrakturen kommen kann. Die gummöse Form kann durch Resorption des abgelagerten Knochens zur Rarefizierung des Knochens führen oder unter dem Bilde der Nekrose die weitgehendsten Zerstörungen in der Tiefe hervorrufen. Als Folge davon werden dann grössere Knochenstücke als Sequester abgestossen.

Diesen auch bei der acquirierten Syphilis zur Beobachtung kommenden Knochenerkrankungen müssen wir die Erkrankung der Ossifikationszone gegenüberstellen, welche als für hereditäre Syphilis spezifisch anzusehen ist. Nach Georg Wegner besteht der Prozess im Epiphysenknorpel einerseits in einer vermehrten Wucherung der Knorpelzellen, andererseits

in einer Verspätung oder Verzögerung, welche die Umwandlung der vorläufig verkalkten Teile in eigentliche Knochensubstanz erleidet. Dadurch kommt es zur Verdickung des Perichondriums und Periostes in der Gegend der Epiphysenlinie, welche zu ausgesprochener Exostosenbildung Veranlassung geben kann. Diese Verdickungen und Auftreibungen und die damit einhergehenden Verkrümmungen können nicht allzuschwer das Bild einer Rhachitis vortäuschen.

Auf den Durchschnitten erscheint die Wucherungsgrenze in sehr unregelmässiger Weise erheblich verbreitert und von zackigem Verlauf. Namentlich soll die Zone der gerichteten, öfters wirr angeordneten Knorpelzellensäulen durch Wucherung derselben verbreitert sein. Diese verbreiterte, vorläufige Verkalkungszone kann stellenweise unterbrochen sein und lässt dann das Gallertmark unmittelbar an den Knorpel herantreten. — Von dieser Affektion werden besonders heimgesucht: die oberen Epiphysen des Unterschenkels, die unteren des Oberarmes, die oberen und unteren des Radius und der Ulna.

Im Verlaufe dieser Knochenerkrankung kommt es nicht selten zur Ablösung der Epiphyse von der Diaphyse, über deren Ursache jedoch die Ansichten der Autoren noch ziemlich auseinandergehen.

Während Haab und Veraguth dem entarteten Knorpel die Schuld zuschieben, hält es Wegner für das wahrscheinlichste, dass es zunächst zur Lockerung durch Granulationsgewebe innerhalb der Verkalkungszone kommt, dem sich dann die Ablösung der Epiphyse durch Eiterung anschliesst.

Waldeyer und Köbner beobachteten nie Eiterung, sondern nur gallertiges Gewebe, welches sie als gummöse Granulationen auffassen. Nach Stillings Ansicht ist die Ablösung bedingt durch eine Resorption und bindegewebige Umwandlung des epiphysären Knochens, durch eine Zerstörung des Knorpels, welcher durch Granulationsgewebe stückweise abgetrennt wird, andererseits in Schleimgewebe übergeht oder von Spalten durchsetzt wird. Perrot verlegt den Schwerpunkt in eine gelatinöse Atrophie, durch welche der epiphysäre Knorpel, die Ossifikationsgrenze und der angrenzende Knorpel erweicht wird. In der Nähe des Knorpels erfolgt dann die Fraktur. Ranvier behauptet, dass die Fraktur und Epiphysenlösung durch Traumen erfolgt und zwar im Bereich der verbreiterten Verkalkungszone, deren Widerstandsfähigkeit vermindert ist.

Zu einer Fraktur oder Epiphysenlösung scheint es in vorliegendem Fall nicht gekommen zu sein, wenigstens wurden keine darüber bezügliche Angaben gemacht. Dies erscheint uns deshalb sehr natürlich, weil ja durch die besonders in den Knie- und Ellbogengelenken so hochgradige Ankylose Bewegungen und Gehen der Patientin bedeutend erschwert werden.

Die hereditär-syphilitischen Gelenkerkrankungen, von denen bis jetzt nur verhältnismässig wenige zur Beobachtung kamen, können einmal ihren Verlauf in ganz analoger Weise wie bei der acquirierten Syphilis nehmen, schliessen sich aber auch in anderen Fällen einer Epiphysenerkrankung benachbarter Knochen an. Letzteres wird ganz besonders bei solchen Gelenken

der Fall sein, bei denen die Grenzlinie zwischen Epi- und Diaphyse noch innerhalb des Gelenkes liegt, und deshalb wird das Ellbogengelenk mit besonderer Vorliebe ergriffen. Folgen wir den Ausführungen Schullers[1]) über Gelenksyphilis, so können wir folgende vier Formen unterscheiden:

1) Die akute, seröse Gelenkentzündung bei sekundärer Syphilis, meist in mehreren Gelenken zugleich auftretend. Sie besteht in einer akut-serösen Entzündung der Synovialis und ist direkt durch Einwirkung des syphilitischen Infektionsstoffes bedingt.

2) Die akute, häufiger subakute oder chronisch-seröse Gelenkentzündung, welche meist erst in den späteren Stadien auftritt und gewöhnlich dann nur ein Gelenk befällt. Der seröse Erguss ist wie bei der ersten Form gering. Die Synovialis ist dabei verdickt.

3) Gelenkentzündungen, welche von einem Gummaknoten fortgeleitet werden oder dieselben begleiten. Es kommt dabei zunächst zur serösen, dann zur papillären Form der Synovitis. Die Gummaknoten dringen dabei bis zum Gelenk vor und können, wenn sie verkäsen, zur Vereiterung des Gelenkes führen. Charakteristisch für diese Form sollen die im Knorpel sich vorfindenden kleinen mehr weniger tiefen Gruben sein, welche mit scharfen Rändern versehen und von Narbengewebe bedeckt sind.

4) Endlich können die Gelenkentzündungen ihren Ausgangspunkt nehmen von einer Periostitis und Ostitis syphilitica eines benachbarten Röhrenknochens,

1) Klin. Archiv für Chirurgie, B. 28.

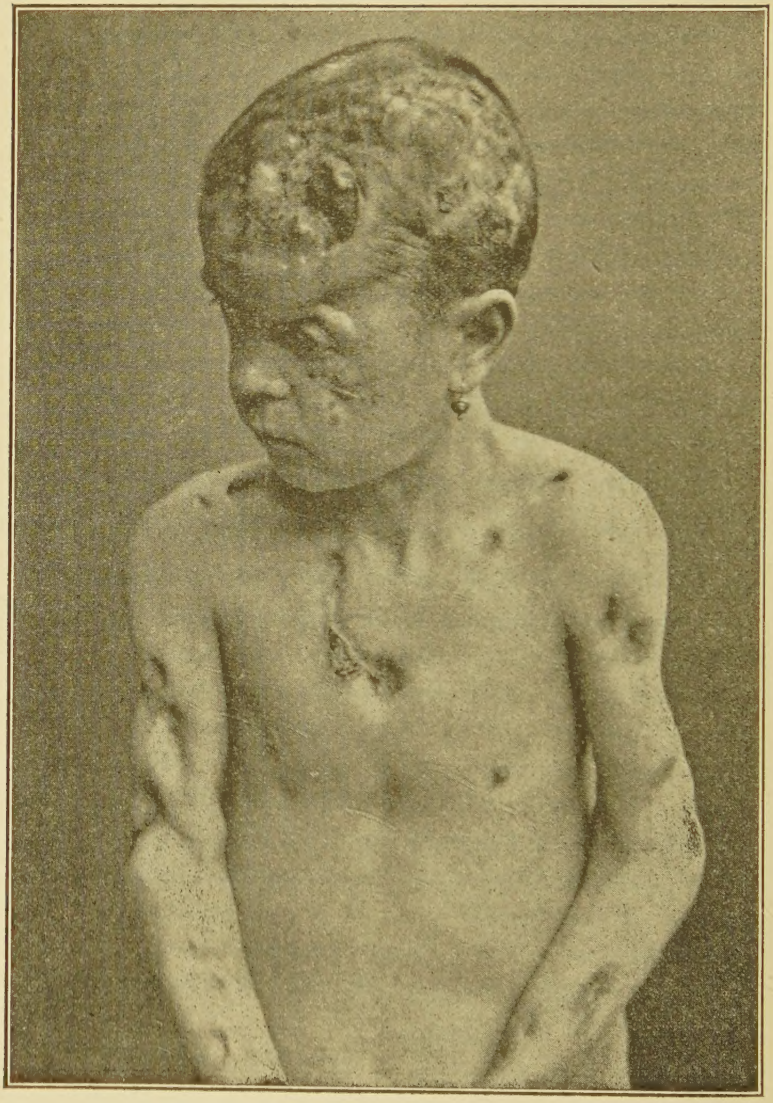
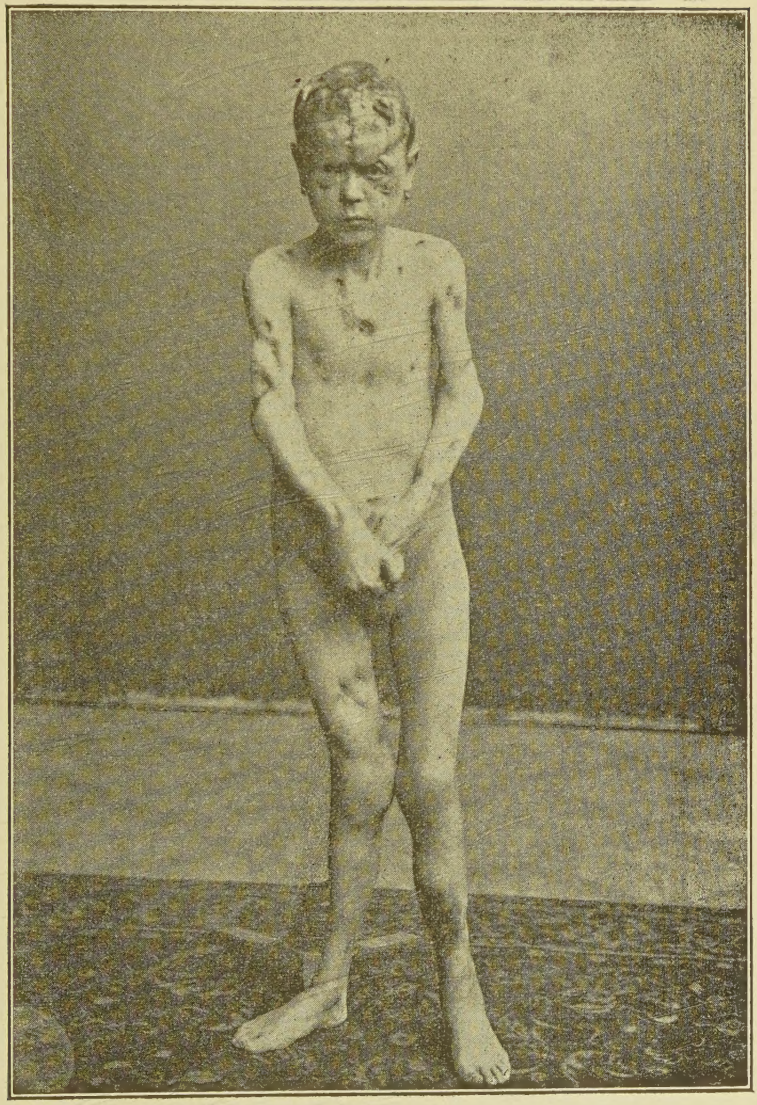
Sie zeigen dieselben pathologischen Veränderungen wie die vorige Form, führen aber nur selten zur Eiterbildung. Dagegen wird Ankylose des Gelenkes wegen der narbigen und schwartigen Umwandlung der Synovialis und der Knorpel häufig beobachtet.

Meist beginnt bei dieser Form die Affection mit einem epiphysären Gumma, welches, wenn es nicht abgekapselt wird, den Knorpel durchbricht. Dann füllt sich der Synovialraum mit einer serös-purulenten Flüssigkeit, der destruktive Prozess greift auf Knochen und Knorpel immer mehr über und der dadurch entstandene Substanzverlust wird durch eine rötliche neugebildete Membran ausgekleidet. Nicht selten treten die hereditär-syphilitischen Gelenkerkrankungen in symmetrischer Form auf. In dem uns vorliegenden Falle sind ergriffen die beiden Schultergelenke, die Ellbogen- und Handgelenke, letztere beiden völlig ankylotisch, und die beiden Kniegelenke.

Von den inneren Organen scheinen in unserem Fall nur die Leber und die Milz syphilitisch ergriffen zu sein. In einer grossen Reihe von Fällen kommt es dabei zu einer diffusen Wucherung des interstitiellen Bindegewebes. Das Organ ist dabei vergrössert und induriert. Verkleinert sich im späteren Verlauf die Leber durch Schrumpfung des Bindegewebes und Atrophie des Lebergewebes, so wird ihre Oberfläche dabei körnig oder nimmt bei stärkerer Schrumpfung einzelner Bindegewebszüge sogar eine gelappte Gestalt an. In anderen Fällen kommt es zur Bildung von Gummaknoten, welche verfetten und verkäsen oder resorbiert werden können.

Die Milz ist hier ebenfalls durch diffuse Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes vergrössert.

Bei der ersten Untersuchung fand sich, dass der Schall über der rechten Lungenspitze vorn und hinten etwas kürzer, als links war. Die Auskultation ergab über der genannten Stelle verschärftes Vesikuläratmen mit etwas verlängertem Exspirium. Da es in der ersten Zeit nicht gelang durch mikroskopische Untersuchung des Sputum den Nachweis auf Tuberkulose der rechten Lunge zu stellen, so wurde in diesem Befund ebenfalls eine luetische Erkrankung vermutet. Wir wissen ja, dass diese Erkrankungen nicht zu den Seltenheiten gehört und nicht allein in den unteren und mittleren Abschnitten, wie früher angenommen wurde, sondern auch in den Lungenspitzen zur Beobachtung kommen kann. Erst wiederholt angestellte Untersuchungen der Sputa ergaben, dass die Spitzenaffektion tuberkulöser Natur sei.

Bekannterweise kommt die Lungenschwindsucht bei syphilitischen Individuen öfters vor. Nicht nur bei Leuten, welche Syphilis schon überstanden, sondern auch bei solchen, die deren Symptome noch an sich tragen, trifft man bisweilen die Lungenschwindsucht in ihrer gewöhnlichen Form mit Husten, Auswurf, Veränderungen im Perkussionsschall, im Atmungsgeräusch u. s. w. an. Wahrscheinlich wird da die Tuberkulose begünstigt durch die verminderte Widerstandsfähigkeit des gesamten Organismus. –

Am Schlusse meiner Arbeit kann ich es nicht unterlassen, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. STINTZING für die gütige Ueberlassung des Materials meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.